

## *Mioblastoma de la pared torácica*

Dres. Roberto Delbene, Juan Chifflet, Isabel Fernández, Hugo Bertullo, José Luis Martínez.

Se presenta un caso de tumor de partes blandas de pared torácica, un mioblastoma de escasa frecuencia. A pesar de estar clasificados entre los sarcomas, su agresividad local y sobre todo la excepcionalidad con que dan metástasis, lo destacan entre ellos. Siendo la conducta terapéutica diferente a la generalidad de los sarcomas.

*PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:*  
*Myoblastoma.*

### **SUMMARY: Myoblastoma of the thoracic wall.**

A case of soft tissue tumor of the thoracic wall is presented. In spite of being classified among sarcomas, their local aggressiveness and the exceptional cases when metastasize, keep them apart from other sarcomas. The therapeutic approach is different to most part of sarcomas.

### **RÉSUMÉ: Myoblastome de la paroi thoracique.**

On présent un cas de tumeur des tissus mous de la paroi thoracique, un myoblastome de très basse

*Clínica Neumológica (Director Prof. Dr. G. Pratt). Hospital Saint Bois. Fac. de Medicina. Montevideo.*

fréquence. Bien qu'il existe une classification des sarcomes, son agressivité locale et surtout l'exceptionnalité de métastases, lui donnent une place particulière parmi ces tumeurs. La conduite thérapeutique est donc différente à la généralité de ces tumeurs.

En 1926 Abrikosoff estudió una neoformación de lengua que creyó originaria en los músculos dándole la designación de Mioblastoma.

Estos tumores integran una unidad anatómica con las neoformaciones de partes blandas.

En el extranjero, Beltrami<sup>(3)</sup> en un análisis sobre 55 casos de tumores de pared torácica encuentra una observación de mioblastoma. Stout<sup>(14)</sup> en un estudio estadístico sobre 3.000 sarcomas de partes blandas recopila 120 casos de mioblastoma. Ravich<sup>(11)</sup> y Ackerman<sup>(1)</sup> pusieron énfasis en la rareza de estos tumores en dar metástasis fijando pautas en la conducta terapéutica.

En nuestro medio Folle<sup>(6)</sup> realiza en 1958 un estudio sobre sarcomas de partes blandas. Específicamente el mioblastoma fue tratado en el 23° Congreso Uruguayo de Cirugía en la Mesa Redonda de D'Auria, Purriel y cols.<sup>(5, 10)</sup>

Reissenweber<sup>(9)</sup> realiza estudios citoquímicos para determinar su origen. Aguiar, Delgado y Aliano<sup>(2)</sup> en un estudio sobre 20 casos de sarcomas de partes blandas no observaron ningún caso de mioblastoma.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 25 de julio de 1984.

Asistente y Prof. Adjunto de Neumología, (Cirujano), Asistente de Anatomía Patológica, Prof. Adjunto de Semiología Quirúrgica., Prof. Agregado de Neumología, (Cirujano).

Dirección: 21 de Setiembre 2805, ap. 803. Montevideo (Dr. R. Delbene).

En 1974 Lapiedra, Gus, Fernández<sup>(7)</sup> presentan una observación de mioblastoma de vulva en la Sociedad de Anatomía Patológica.

En una revisión sobre tumores de pared torácica, por uno de nosotros<sup>(8)</sup> no se encontró ningún caso de esta variedad de tumor.

## CASO CLINICO

F.F.R., 59 años, sexo fem., reg. 3544 enviada del dpto. de San José por tumoración de dorso.

Hace 6 años luego de un tratamiento de tórax nota una pequeña tumefacción de dorso que crece lentamente hasta alcanzar en 2 años el tamaño de una nuez. A partir de ese momento su crecimiento se acelera hasta alcanzar el tamaño que presenta actualmente. Durante toda su evolución no ha presentado síntomas. Niega otros antecedentes.

Al examen, buen estado general, en tórax presenta en la región interescapular derecha una tumoración de límites precisos cuyos diámetros son aproximadamente de 15 por 10 cm. Hacia la izquierda sobrepasa la línea media, por fuera se confunde con el borde interno de la escápula y por debajo llega a la punta de ésta. Tumoración dura, que infiltra la piel e impresiona adherida a los músculos de la región, dejando dudas con respecto al plano óseo. Sobre su borde derecho presenta 2 pequeñas tumefacciones que parecen en continuidad con el tumor. El resto del examen es normal.

*Paraclínica.* Rx de tórax presenta en hemitórax derecho una opacidad de límites netos en el tercio superior, que en el perfil se proyecta fuera de la cavidad torácica.

*Tomografía lineal:* no evidencia invasión ósea.

*T.A.C.:* Proceso expansivo de partes blandas de dorso aproximadamente de 10 cm de diámetro. Es bien delimitada, tiene una densidad similar a las masas musculares. Su borde anterior está próximo a la espina de la escápula y al borde posterior de los arcos costales. No vemos erosiones de las estructuras óseas. Está separado por tejido adiposo de las vértebras y la masa muscular espinal.

*Biopsia Incisional 24/1/83.* Se realiza sobre la prolongación derecha obteniéndose tejido amarillento bien circunscripto encapsulado que impresiona infiltrando músculo.

*Informe histológico:* mioblastoma de células granulosas infiltrando músculo. Existe en el medio de la neoformación un ganglio que presenta áreas con la morfología del tumor.

*Operación 6/12/84.* Incisión en losange a eje mayor transversal incluyendo el tumor pasando a tres cm de los límites periféricos de éste. Resección en monoblock comprendiendo el losange de piel, músculos y resección del periostio del borde interno de la escápula. Hemostasis. Se realiza el cierre mediante la confección de colgajos de piel y celular. Drenaje. Postoperatorio. Sin complicaciones; alta a los 10 días.

*Anat. Patol.* Se recibe fragmento que comprende losange de piel de 16 cm por 6 cm y neoformación a nivel de la dermis que infiltra músculos y subyacentes.

*Microscopía:* tumor de células dispuestas en cordones con citoplasma acidófilo granular.

En suma: tumor de células granulosas. Mioblastoma. Sin atipismo citológico, con agresividad local.

## COMENTARIOS

Nuestro objetivo es presentar el caso de un mioblastoma de pared torácica, variedad histoló-

gica sumamente infrecuente. En una estadística del Hospital de Clínicas sobre sarcomas de partes blandas en un período de 20 años no hubo ninguna observación registrada.

La clínica de nuestra enferma, era prácticamente indiferenciable de cualquier variedad de sarcomas de partes blandas.

Frente a este cuadro, es imprescindible tener un diagnóstico histológico de certeza lo más precozmente posible antes de iniciar cualquier conducta terapéutica. En este sentido Stout dice, "La mejor chance de curación está en las manos del médico que trata por primera vez la lesión"<sup>(2)</sup> concepto que creemos plenamente válido para el mioblastoma de pared torácica.

En el caso que presentamos el diagnóstico histológico se logró mediante una biopsia incisional como ha insistido Falconi<sup>(4)</sup> y estudio diferido (que en nuestro medio nos parece lo más conveniente) logrando especificar las características propias del tumor, permitiendo una conducta terapéutica adecuada al caso.

La resección se realizó comprendiendo un buen margen de tejido sano como lo demostró la pieza, siendo el concepto de resección en block sin ver el tumor<sup>(9)</sup>.

En cuanto al control del paciente será de por vida, pero por las características del mioblastoma al cual nos referiremos más adelante, opinamos que los estudios deben ser no invasivos y periódicos.

Los mioblastomas de células granulosas integran una unidad con los sarcomas. Por su origen aun no bien definido se los coloca entre los indeterminados.<sup>(10)</sup> Existe una controversia sobre su origen, siendo la opinión mayoritaria que derivan de las células de las vainas de Schwann.<sup>(7 10 12)</sup> Destacamos los estudios citoquímicos realizados por Reissenweber en nuestro medio que llega a las mismas conclusiones.<sup>(5)</sup>

Este tumor se desarrolla en cualquier parte del organismo preferentemente en músculos, también en subcutáneo, en todo el tracto digestivo, tráquea, bronquios<sup>(4)</sup>. Smith<sup>(13)</sup> elabora una interesante teoría embriogenética denominando neurolofomas a los tumores originarios en la cresta neural. Esto racionaliza la diversidad topográfica en el desarrollo del mioblastoma proveniente de las vainas de Schwan originarias de la cresta neural por lo que entraría en la denominación de neurolofoma.

Stout individualizó distintas variedades histológicas dentro del mioblastoma. Por las características del de nuestra paciente, en la cual no entraremos en detalle, se la clasificaría en la variedad benigna.<sup>(14)</sup> Se caracteriza por tratarse de

tumores que en forma excepcional dan metástasis a distancia pero presentan una agresividad local inusitada.

Todos estos conocimientos permiten sacar conclusiones de importancia práctica. Este tumor que a pesar de estar clasificado dentro de los sarcomas, su origen, evolutividad y pronóstico diferente lo destacan y hace que su tratamiento difiera del resto del grupo. Aconsejamos su resección en block con un buen margen de tejido sano. No indicamos vaciamientos ganglionares regionales con sentido estadificador ni ningún otro tipo de procedimiento diagnóstico invasivo.

A pesar como dijimos de ser excepcionales las metástasis a distancia, existen casos documentados<sup>(1, 11, 12)</sup>. En el caso que nos ocupa el informe histológico de la biopsia incisional demuestra un ganglio linfático invadido en continuidad con el tumor. Esto podría explicarse por la agresividad local del mioblastoma. El control evolutivo de la paciente podría dilucidar esta incógnita.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ACKERMAN L.V., PHELPS C.R. — Malignant granular cell myoblastoma of the gluteal region. *Surgery* 20: 511, 1946.
2. AGUIAR A., DELGADO B., ALIANO F. — Sarcomas de partes blandas. *Cir. Urug.* 40: 398, 1970.
3. BELTRAMI V., LOCATELLI E., CATENACCI N. — Surgical Treatment of malignant tumors involving the chest wall. *Surg. Italy* 7: 59, 1977.
4. CARTER D., EGGLESTON J. — Granular cell tumor. *Atlas of Tumor Pathology; Second series, Fasc. 17. Tumors of the lower respiratory tract*: 241, A.F.I.P., 1980.
5. D'AURIA A. — Sarcomas de las partes blandas. Clínica y tratamiento. *Congreso Uruguayo de Cirugía, 23º, Cir. Urug.*, 43 (Supl 2): 35, 1973.
6. FOLLE J. — Sarcomas de las partes blandas de los miembros. *Cir. Panamer.* 2: 15, 1958.
7. LAPIEDRA E., GUS R., FERNANDEZ I. — Mioblastoma de la vulva inédito.
8. MARTINEZ J.L. — Tumores de la pared torácica. *El Torax* 21: 71, 1972.
9. PRIARIO J.C. — Comunicación personal.
10. PURRIEL J. — Sarcomas de partes blandas. *Patología. Congreso Uruguayo de Cirugía, 23º. Cir. Urug.* 43 (sup 2): 55, 1973.
11. RAVICH A., SOTOUT A.P., RAVICH R.A. — Malignant granular cell involving the urinary bladder. *Ann. Surg.* 121: 361, 1945.
12. ROSS R., MILLER T.R., FOOTE F.W. — Malignant granular cell myoblastoma. *Cancer* 5: 112, 1952.
13. SMITH L. — Thoracic Neurofibromas. *Ann. Thorac. Surg.* 23: 586, 1977.
14. STOUT A., LATTES R. — Granular Cell Tumor. *Atlas of Tumor Pathology, Second series.* 92, A.F.I.P. 1967.

## COMENTARIOS:

**Dr. VALLS:** Es muy interesante la presentación de los comunicantes. Muestra como se debe estudiar un tumor de partes blandas; lo importante que es la tomografía computarizada para poderlo definir y planear desde el punto de vista anatómico su extirpación. Además es de destacar la importancia de la biopsia diferida porque de acuerdo con la biopsia es el tratamiento; si hubiera sido un tumor maligno de pronto se hubiera hecho radioterapia o cualquier otra cosa en vez de realizar cirugía de entrada que es lo que corresponde en estos casos. De modo que la conducción de la enferma fue absolutamente correcta. El sarcoma, el mioblastoma de células granulosas que está descrito en la lengua recidiva localmente y hay que extirpar en forma amplia los músculos; nace en el seno de los músculos. Hay que hacer su extirpación sin ver el tumor porque a veces hay células tumorales por fuera de la cápsula del tumor.